Über einen Fall

von

primärer, eigentlicher Sehnervengeschwulst.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

unter dem Präsidium

von

Dr. G. Schleich

o. ö. Professor der Augenheilkunde und Vorstand der Universitäts-Augenklinik

der medizinischen Fakultät in Tübingen

vorgelegt

von

Rudolf Delius

approb. Arzt aus Valdorf in Westphalen.

Tübingen 1898.

Verlag von Franz Pietzcker.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

BUCHDRUCKEREI G. SCHNÜRLEN IN TÜBINGEN.

https://archive.org/details/IA41552301_0163

Die primären, eigentlichen Geschwülste des Sehnerven gehören zu den selteneren Neubildungen in der Augenhöhle. Hieraus erklärt es sich auch, dass sie erst verhältnismässig spät bei Augenärzten und Anatomen die nötige Beachtung und richtige Würdigung fanden. Es sind zwar schon in der älteren Litteratur einzelne derartige Geschwülste erwähnt, aber sie wurden meist von den übrigen Geschwülsten der Orbita nicht sicher unterschieden, und die Beschreibung beschränkt sich auf Darstellung der gröbsten anatomischen Verhältnisse, wie z. B. in der pathologischen Anatomie von Voigtel[1]). Die erste ausführliche Beschreibung einer solchen Geschwulst finden wir in der Dissertation von Heymann, Berlin 1842[2]). Es handelt sich hier um einen 19jährigen Patienten der Jüngken'schen Klinik, bei dem seit dem 5. Jahre Doppeltsehen mit langsam zunehmender Protrusion des rechten Auges bestand. Die Sehschärfe nahm langsam ab. Der Patient starb an Lungenphthise. Bei der Sektion fand sich eine olivenförmige, bis an das Chiasma reichende Geschwulst des Sehnerven von harter, stellenweise weicher Konsistenz; die Geschwulst setzte sich aus zarten Bündeln feiner, glatter, bindegewebiger Fasern zusammen. Nervenfasern wurden vereinzelt dazwischen nachgewiesen. Der grösste Teil des Opticus lag an der Peripherie der Geschwulst und nahm das obere, innere Drittel ein. In den folgenden Jahren wurden durch v. Graefe[4]), Rothmund jun.[5]) u. A. eine Reihe ähnlicher Geschwülste beschrieben und 1873 stellte Goldzieher[6]) in seiner Arbeit 9 derartige Fälle zusammen. Erst Leber[7]) hat jedoch im Jahre 1874 die genaue Unterscheidung

zwischen den eigentlichen Sehnerventumoren, d. h. denen, die sich innerhalb der Duralscheide des Opticus entwickeln und denen, die von dem umgebenden Orbitalgewebe oder von der äusseren Scheide desselben ausgehen und von dem Nervenstamme selbst durch die äussere Scheide getrennt sind, festgestellt. Auf Veranlassung und unter Leitung Lebers stellten zunächst Willemer [8]) und nachher Vossius [9]) eingehende Untersuchungen über den histologischen Bau dieser Geschwülste an. Die Arbeiten von Willemer und Vossius enthalten zugleich eine Zusammenstellung der bis dahin bekannt gewordenen Fälle, sowie die entsprechende Litteratur. Seit dieser Zeit sind eine grosse Anzahl von Veröffentlichungen über diesen Gegenstand erfolgt; von eingehenderen Arbeiten sind hauptsächlich die Abhandlungen von Sattler [10]), Braunschweig [11]) und Salzmann [12]) an erster Stelle zu nennen. Die Zahl der bisher veröffentlichten Fälle von primären Geschwülsten des Sehnerven betrug nach der letzten Zusammenstellung von Braunschweig aus dem Jahre 1893 94 Fälle. In den letzten Jahren sind jedoch noch weitere hinzugekommen, so dass die Gesamtzahl jetzt weit über hundert beträgt.

Bei dem seltenen Vorkommen dieser Erkrankung wird die Veröffentlichung des nachfolgend mitgeteilten Falles von primärer Sehnervengeschwulst, der in der Tübinger Augenklinik zur Beobachtung kam, als ein Beitrag zur Lehre von dieser Erkrankung angezeigt sein.

Matth. R. v. R., 13 Jahre alt, ist das Kind gesunder, noch lebender Eltern und hat zwei gesunde Geschwister. Ein Kind der Eltern starb unmittelbar nach der Geburt. Die Todesursache ist nicht bekannt geworden. Weder in der Familie seines Vaters noch seiner Mutter ist von besonderen Erkrankungen etwas bekannt. Neubildungen irgend welcher Art sind in der Familie nicht vorgekommen, auch von Tuberkulose soll dieselbe frei sein. Weiter wird angegeben, dass Patient früher einmal Masern, sodann auch Lungenentzündung gehabt und dass er infolge von Verletzungen zweimal, das letztemal nach Sturz von einem Baume aus grosser Höhe, eine Fraktur des Oberschenkels (vor $1^1/_2$ Jahren) erlitten hat. Früher soll er auf beiden Augen gleich gut

gesehen haben, auch äusserlich soll nichts Abnormes an den Augen zu beobachten gewesen sein. Seit ca. 2 Jahren bemerken die Eltern ein allmähliches und langsames Hervortreten des rechten Auges. Der Arzt, welcher den Knaben wegen der zweiten Oberschenkelfraktur in Behandlung hatte, stellte fest, dass das Sehvermögen desselben erheblich herabgesetzt war und riet den Eltern, da es sich um eine ernste Erkrankung handle, den Knaben zu einem Augenarzt zu bringen. Aber erst nachdem sich der Zustand seit 1/4 Jahre mehr und mehr verschlimmerte, das Auge immer stärker hervortrat und sich wiederholt äusserlich entzündete, kamen die Eltern dem Rate des Arztes nach und da seit 14 Tagen das Auge wieder entzündet war und Patient lebhafte Schmerzen empfand, wurde der Knabe am 10. März 1897 in die Augenklinik zu Tübingen gebracht. Der Zustand bei der Aufnahme war folgender:

Der Knabe ist körperlich und geistig seinem Alter entsprechend entwickelt und abgesehen von seinem Augenleiden gesund. Ausser letzterem sind keinerlei Zeichen allgemeiner Ernährungsstörung oder lokaler Erkrankung nachweisbar, insbesondere sind nirgends auffallende Lymphdrüsenschwellungen zu konstatieren.

Das linke Auge zeigt normale Verhältnisse und volle Sehschärfe bei Emmetropie und nach allen Richtungen normalen Spiegelbefund.

Am rechten Auge fällt zunächst die sehr starke Vordrängung des Augapfels nach vorn und aussen und unten auf. Die Beweglichkeit ist sehr erheblich beeinträchtigt, jedoch sind ganz geringe Bewegungen nach allen Richtungen noch ausführbar. Die durch die starke Vordrängung des Bulbus gespannten Lider können nicht mehr völlig geschlossen werden, so dass auch bei starker Contraktion des Orbicularis noch eine ungefähr 3 mm. hohe Lidspalte offen bleibt. Die Conjunktiva palpebrarum ist stark injiciert, am Bulbus besteht ciliare und conjunktivale Injektion. Das Epithel der Cornea ist oberflächlich diffus getrübt, zerstichelt, die Pupille ist weit und reaktionslos. Mit dem Augenspiegel erhält man vom Augenhintergrund roten Reflex, wegen der Cornealtrübung ist jedoch kein deutliches Bild zu erhalten. In der Gegend des Sehnerven ist eine unscharf begränzte, weissliche Partie zu erkennen. Die Tension des Bulbus ist normal. Es besteht Amaurose. Beim Abtasten der Orbita fühlt man sehr deutlich und leicht, besonders nach oben und innen von dem vorgedrängten Bulbus eine mit glatter Oberfläche versehene, prall elastisch sich anfühlende Geschwulst. An einer Stelle scheint Fluktuation vorhanden zu sein; bei einer an dieser Stelle gemachten Punktion wird nichts entleert. Die Geschwulst setzt sich unmittelbar an den Bulbus an, zwischen letzterem und der Geschwulst ist nur eine mässig seichte Vertiefung zu fühlen. Bei der sehr geringen aktiven Beweglichkeit des Bulbus ist eine Mitbewegung der Ge-

schwulst nicht sicher zu konstatieren. Die Geschwulst scheint die ganze Orbita auszufüllen. In Narkose ist bei beschränkter passiver Beweglichkeit des Bulbus deutlich Mitbewegung der Geschwulst zu konstatieren. Ein Zurückdrängen des Bulbus in die Orbita ist nicht möglich.

Klinische Diagnose: Retrobulbärer Tumor vom Sehnerven ausgehend.

Therapie: Exstirpation des Tumors, wenn möglich mit Erhaltung des Augapfels.

Am 13. März wurde die Operation in Chloroformnarkose ausgeführt. Wegen des voraussichtlich sehr erheblichen Umfangs der Geschwulst wurde längs des oberen Orbitalrandes ein c. 6 cm. langer Hautschnitt angelegt. Nach Durchtrennung der unter der Haut liegenden Gewebe und der Fascie und Anlegung einiger Ligaturen gelingt es leicht, mit dem Finger den Tumor ringsum abzutasten und bei Anziehen des Bulbus und des Tumors ohne besondere Schwierigkeit mit der stumpfen Scheere den ungefähr kegelförmig der hinteren Bulbusoberfläche aufsitzenden und mit dem Bulbus scheinbar verwachsenen Tumor ringsum freizumachen und die Spitze des Tumors knapp am Foramen opticum mit der Scheere abzutrennen. Es gelingt den Tumor aus der Wunde herauszubefördern. Mit Rücksicht auf den innigen und scheinbar soliden Zusammenhang des Tumors mit dem Bulbus, wird von der Erhaltung des Bulbus Abstand genommen, und der Bulbus erst nachträglich aus dem Zusammenhang mit Muskeln und Conjunktiva getrennt. Das Orbitalfett ist völlig geschwunden. Die nicht besonders erhebliche Blutung stand bald. Nach Vernähung der Wunde mit tiefgreifenden Nähten und Tamponade der Orbita mit Jodoformgaze wird Verband angelegt.

Die Wundheilung verlief, ausser geringer Temperatursteigerung am Tage nach der Operation vollkommen glatt. Am 28. III. wurde Patient entlassen. Die Orbitalhöhle ist fast ganz mit Conjunktiva bedeckt. In dem Narbengewebe an der Spitze der Orbita ist weder jetzt noch später eine prominente Geschwulstbildung zu fühlen.

Bei einer am 18. März 1898 vorgenommenen Nachuntersuchung findet sich keine Spur einer Geschwulst in der Gegend des Foramen opticum.

Das frische Präparat (vergleiche hiezu Abbildung) zeigt eine am Bulbus knapp aufsitzende Geschwulst von unregelmässiger Spindelform. Dieselbe beginnt unmittelbar an der Sclera, von derselben durch eine ganz schmale Einschnürung getrennt, mit einem Dickendurchmesser von 12 mm., wächst dann rasch zu einem Durchmesser von 16 mm., etwa in der Mitte der Längsaxe der Geschwulst folgt noch eine weitere Verdickung bis auf 23 mm. Gegen das am Foramen opticum abgeschnittene

Ende nimmt dann der Durchmesser ziemlich gleichmässig ab, beträgt am Foramen opticum 6 mm. Die Länge der Geschwulst beträgt 51 mm. Der sehr pralle, elastische Tumor ist von einer bindegewebigen, straff gespannten Hülle umgeben, welche als Duralscheide des Opticus anzusprechen ist. Die Oberfläche ist vollkommen glatt, zunächst bemerkt man nirgends eine Perforationsstelle der bindegewebigen Hülle, auf dieser finden sich zahlreiche oberflächlich und tief gelegene starke Gefässe. Die Farbe der Geschwulst ist gelblichgrau, etwas durchscheinend, in der Nähe des Bulbus dunkler gefärbt durch Hämorrhagien. Auf dem am Foramen opticum durchschnittenen Ende dringt Geschwulstmasse aus der ringförmig durchschnittenen Hülle der Geschwulst hervor, so dass also die Geschwulst nicht vollständig entfernt ist, sondern der Schnitt noch in das Gewebe der Geschwulst selbst hineingefallen ist. Die Geschwulstmasse zeigt beim Anfühlen eine speckig-elastische Beschaffenheit. Irgendwelche Flüssigkeit entleert sich aus dem abgeschnittenen Ende nicht.

Das Präparat wurde dann in Formalin gehärtet und nach der Härtung durch einen Längsschnitt in zwei annähernd gleiche Hälften zerlegt, welcher auch die Papille ziemlich gleichmässig halbiert. Die Geschwulst zeigt an der dem Bulbus nächstgelegenen Oberfläche eine seichte Vertiefung, in welcher der letztere liegt. Makroskopisch lässt sich keine Grenze zwischen Geschwulst und Sehnervenkopf erkennen. Die Schnittfläche zeigt eine gleichmässig graue Farbe, unterbrochen von zahlreichen Hämorrhagien. Die Geschwulstmasse geht unmittelbar in die Papille über. Die normale, faserige Zeichnung des Opticus ist bei genauer Betrachtung am centralen Ende des Tumors noch zu erkennen; weiterhin wird sie undeutlicher und ist nur noch an einer Seite des Tumors vorhanden; in der Nähe des Bulbus ist sie etwas deutlicher, aber auch nur an der einen Seite des Tumors sichtbar. Der Bulbus selbst zeigt folgende Verhältnisse: Die Masse des Bulbus am erhärteten Präparat sind: Sehaxe 21,7 mm., horizontaler Querdurchmesser 23,2

mm. Der Sehnervenkopf und die nächste Umgebung der Retina ist verdickt. Die Ausdehnung dieser Verdickung, die ca. 2 mm. hoch ist, hat einen Durchmesser von ca. 4 mm. und geht ohne scharfe Grenze in die normale Retina über. Sclera und Chorioidea scheinen normal. Der Durchmesser des Foramen chorioideae beträgt ca. 1,8 mm. Nach einer Nachhärtung des Präparates in Alkohol wurden an verschiedenen Stellen der Geschwulst Quer- und Längsschnitte angelegt. Ein grosser Teil der Schnitte wurde nach den Methoden von Weigert und Pal auf markhaltige Nervenfasern untersucht. Sämtliche Präparate gaben jedoch ein negatives Resultat, es fand sich in keinem Teile der Geschwulst eine Spur markhaltiger Nervenfasern. An anderen Präparaten, die mit Haematoxylin-Eosin gefärbt waren, zeigt sich uns eine ziemlich gleichartige Geschwulst, welche aus polygonalen Zellen besteht mit grossen runden, oder ovalen Kronen, wenig körnigem Protoplasma und langen Ausläufern, die ein dichtes Netzwerk bilden. Diese Faserzellen bilden unregelmässig verlaufende Züge, welche die Hauptmasse der Geschwulst ausmachen. Dazwischen finden sich zahlreiche Gewebslücken, von sehr verschiedener Grösse, welche mit einer homogenen Masse erfüllt sind, in der an einzelnen Stellen rote Blutkörperchen und Leucocyten angehäuft sind. Diese Massen färben sich nur schwach, speziell mit Thionin nur schwach blau. Irgendwelche Zellen, die als Schleimzellen zu deuten wären, sind nicht vorhanden. Ausserdem finden sich namentlich in den peripheren Partien noch zahlreiche umfangreiche Hämorrhagien.

Die Geschwulstmassen füllen den Duralsack vollständig aus und gehen fast überall unmittelbar in denselben über. Dabei erscheint die Dura stark, etwa bis zur Hälfte verdünnt. An einer etwas vorgewölbten Stelle der Geschwulst in der Nähe des Bulbus am äusseren, unteren Ende der Geschwulst findet sich bereits eine kleine Perforation der Duralscheide. Von dem Opticus ist nicht mehr viel vorhanden. An den beiden Enden der Geschwulst ist das bindegewebige Gerüst desselben noch zu erkennen. Die einzelnen Bindegewebszüge, die sich durch ihre lebhafte Eosinfärbung von der Geschwulst stark abheben, sind verdickt. Die Zwischenräume zwischen ihnen sind stark erweitert und ganz mit Geschwulstzellen ausgefüllt. Die Pialscheide ist ebenfalls stellenweise noch erkennbar; aber an diesen Stellen ist der Intervaginalraum enorm ausgedehnt und ganz von Geschwulst erfüllt. Durch die Lamina cribrosa setzt sich die Geschwulstbildung in den Bulbus fort und überragt hier als ein Tumor von 4 mm. Durchmesser und 2 mm. Höhe das Niveau des Augengrundes. Die Chorioidea ist normal. Die noch erhaltene Lamina cribrosa ist von Geschwulstzellen durchsetzt. Die Retinalgefässe sind erheblich erweitert; die Oberfläche der Geschwulst auf dem Sehnervenkopf ist von dem Rest der Nervenfaserschicht bedeckt. Nach beiden Seiten hin finden sich Geschwulstzellen

in den mittleren Schichten der Retina, während daselbst die Faserschicht und Epithelschicht erhalten sind. Im Uebrigen sind in der Retina grobe Veränderungen nicht zu sehen. Auch längs der Ciliargefässe sind Geschwulstmassen in die Sclera hineingewuchert.

Von dem gehärteten Präparat wurden Zupfpräparate angefertigt; das Gewebe setzte der Nadel einen ziemlich grossen Widerstand entgegen, es gelang jedoch gut, die einzelnen Elemente zu isolieren. Hierbei fanden sich in der Hauptsache jene oben erwähnten Zellen mit grossen, meist runden Kernen und langen Ausläufern. Diese Fortsätze, deren jede Zelle zwei oder auch mehr besass, waren fein, stark lichtbrechend wie elastische Fasern und färbten sich sehr wenig. Stellenweise erschienen sie korkzieherartig aufgerollt, nirgends fanden sich jedoch klumpige Einlagerungen hyaliner Substanz in denselben. Durch Essigsäure wurden sie nicht zum Aufquellen gebracht, sondern sie blassten nur stark ab. Am Rande kleiner Gewebspartikelchen bilden die Ausläufer der einzelnen Zellen ein dichtes Filzwerk, wodurch sich die Schwierigkeit der Präparation erklärt.

Epikrise.

Unter den verschiedenartigen Geschwülsten des Sehnerven können wir nach der Einteilung von Sattler [10]) folgende Hauptgruppen unterscheiden:

Die erste umfasst die sogenannten Myxofibrome bezw. Myxosarcome (Leber, Vossius), bindegewebige Geschwülste mit mehr oder weniger reichlicher Schleimbeimengung, welche klinisch meist gutartig verlaufen.

Die zweite Gruppe umfasst die Reihe der sogenannten Gliome und Gliosarcome. Diese treten meist im ersten Kindesalter auf und verlaufen stets bösartig.

Die dritte Gruppe enthält die Endotheliome, welche von den Opticusscheiden ausgehend den Nerv selbst oft intakt lassen. Sie gehören klinisch ebenfalls zu den bösartigen Geschwülsten. Bei weitem die grösste Anzahl aller bis jetzt beschriebenen Sehnerventumoren gehört der erstgenannten Gruppe an. Es sind dies bindegewebige Neubildungen, welche niemals Metastasen machen und selten recidivieren. Als charakteristische, morphologische Bestandteile derselben werden in allen Beschreibungen spin-

delförmige Zellen mit langen Ausläufern und sternförmige Zellen mit Fortsätzen erwähnt. Diese Ausläufer sind stark lichtbrechend oft von ausserordentlicher Länge und enthalten oft klumpige Einschlüsse einer homogenen Masse, welche meist als Hyalin gedeutet wurden. Daneben finden sich noch Rundzellen in wechselnder Anzahl. Eine weitere besondere Eigenschaft dieser Geschwulst ist ihr Gehalt an einer schleimigen Grundsubstanz, welche oft die Hauptmasse dieser Tumoren ausmacht. Dieselbe findet sich bald als homogene Masse in grösseren Hohlräumen, bald als sogenanntes Schleimgewebe angeordnet. Makroskopisch zeichnen sich diese Geschwülste vor allem dadurch aus, dass sie stets von der Duralscheide des Opticus völlig eingeschlossen sind, und in der Mehrzahl der Fälle den Bulbus selbst intakt lassen.

Nach dem oben angegebenen Befunde kann es keinem Zweifel unterliegen, dass die Geschwulst in unserem Falle ebenfalls dieser Gruppe angehört. Es finden sich vor allem die charakteristischen Spindelzellen in reichlicher Menge und auch vielfach Herde homogener Grundsubstanz, so dass wir diesen Tumor nach der üblichen Nomenclatur ohne Weiteres als Myxosarcom bezeichnen können. Auffällig ist nur, dass von hyalinen Einlagerungen in diesem Falle nichts zu sehen war, welche seit Willemer von den meisten Autoren als ein fast konstanter Befund angegeben werden. Eine weitere Abweichung von den gewöhnlichen Verhalten zeigt sich auch darin, dass die Geschwulstmassen hier sowohl in den Bulbus eindringen als auch die Duralscheide zu perforieren beginnen.

In den meisten Fällen war der Bulbus völlig intakt; dies mag vielleicht dadurch erklärt werden, dass die Kranken wegen des Exophthalmus sich gewöhnlich schon zu einer Zeit zur Operation entschliessen, ehe es zu einem Übergang der Geschwulst auf den Bulbus kam. Wenigstens war in dem von Rothmund[5]) beschriebenen Fall, wo die Erkrankung seit 13 Jahren und in dem neuerdings von Adamük[18]) publizierten Fall, wo

sie seit 31 Jahren bestand, der betreffende Bulbus ganz in die Geschwulst aufgegangen und nur noch ein Restchen der Cornea übrig geblieben.

Was die histologische Stellung dieser Geschwülste angeht, so ist neuerdings wieder von Goldmann[13]) betont worden, dass sie morphologisch den sogenannten falschen Neuromen gleichwertig sind. Schon in den älteren Beschreibungen solcher Neurome durch Winiwarter[14]) u. A. finden wir genau die gleichen langen Spindelzellen beschrieben, wie wir sie bei den Geschwülsten des Opticus finden. Von Winiwarter wurden diese Zellen, ebenso wie von Perls bei einer Optikusgeschwulst als neugebildete Nervenfasern gedeutet, bis dann durch Recklinghausen ihre bindegewebliche Natur festgestellt wurde. Nach den Untersuchungen von Vossius und Sattler sind diese Zellen gewöhnlichen Bindegewebszellen allerdings nicht gleichzustellen, da sie nicht wie jene in Essigsäure aufquellen. Es ist daher die Vermutung aufgestellt worden, dass sie in der Neuroglia, der Stützsubstanz des Nerven, ihren Ursprung haben, doch ist meines Wissens ein sicherer Beweis hierfür noch nicht erbracht worden.

Die Bezeichnung einer solchen Geschwulst als Myxosarcom findet sich zum erstenmal in einem von v. Graefe[4]) beobachteten und von Recklinghausen untersuchten Falle. Später wurde sie hauptsächlich durch Leber und seine Schüler angewendet. In neuerer Zeit sind jedoch verschiedene Einwände dagegen erhoben worden. Sattler wendet sich hauptsächlich gegen die Bezeichnung „Sarkome“; er bezeichnet sie wegen ihrer geringen Wachstumsenergie und klinischen Gutartigkeit trotz ihres Zellreichtums als Fibrome im Gegensatz zu den malignen Gliomen und Sarkomen des Opticus. In der That muss man sie auch den gutartigen Geschwülsten zurechnen, wie der Fall von Adamück zeigt, wo nach 30jährigem Bestand, abgesehen von der Zerstörung des Bulbus, kein Über-

greifen auf die Nachbarschaft stattgefunden hatte. Eigentliche Metastasen sind bis jetzt überhaupt noch nicht beobachtet worden.

Ebenso zweifelhaft ist es, ob die Bezeichnung dieser Tumoren als Myxome berechtigt ist. Als Myxome bezeichnet Virchow, welcher diesen Begriff überhaupt zuerst in die Pathologie einführte, Geschwülste, welche aus Schleimgewebe bestehen, nicht aber nur Schleim als Sekret enthalten. Das Schleimgewebe ist nach Virchows Auffassung eine besondere Abart des Bindegewebes, welches sich weniger durch sein morphologisches, als durch sein chemisches Verhalten i. e. durch seinen Gehalt an Mucin charakterisiert und namentlich beim Embryo in grösserer Menge vorkommt. Diese Auffassung wird heute noch von vielen Pathologen, Rindfleisch, Orth u. a. aufrecht erhalten, wobei als charakteristische Merkmale des Mucins neben der Fällung durch Essigsäure die Farbenreaktionen mit Thionin und Methylenblau angesehen werden. Nachdem jedoch der Nachweis geführt wurde, dass sämtliches Bindegewebe mucinhaltig ist, wurde namentlich von Koester[25]), Rumler[25]), Ackermann[15]) u. a. der Begriff des Schleimgewebes als einer besonderen Gewebsart gänzlich fallen gelassen. Die myxomatösen Partien von Geschwülsten rühren nach Ansicht dieser Forscher von Ödem derselben und der Mucingehalt rührt von den darin aufgequollenen Bindegewebsfibrillen her.

Die eigentümlich schleimig gelatinöse Beschaffenheit oedematösen Bindegewebes ohne Mucingehalt wurde schon von Ranvier durch Kapillarattraktion der in kleinen Gewebslücken enthaltenen Flüssigkeit erklärt.

Wenn man also nach der Virchow'schen Nomenclatur eine Geschwulst als myxomatös bezeichnen will, muss man jedenfalls Mucingehalt nachgewiesen haben. Von den meisten Autoren wird dagegen die Geschwulst lediglich wegen der schleimigen Beschaffenheit als myxomatös bezeichnet. Bei anderen, z. B. bei Vossius wird ausdrücklich angegeben, dass von

einer Mucingerinnung bei Zusatz von Essigsäure nichts zu sehen war. Schiess-Gemuseus erklärt die homogenen Massen seiner Geschwulst für Ödem.

Salzmann konnte nur in einem Falle Mucin nachweisen, und auch nur in geringer Menge, in den zwei anderen von ihm untersuchten Geschwülsten bestand die fragliche Substanz aus einer fibrinhaltigen, eiweissreichen Flüssigkeit. In unserem Falle, der allerdings nur in gehärtetem Zustand untersucht wurde, konnten weder mit Thionin, noch mit der von Gieson-schen Methode Mucinreaktionen ausgeführt werden, und es ist als wahrscheinlich anzunehmen, dass es sich auch hier lediglich um eiweisshaltiges Transsudat, also ein Ödem des Tumors handelt.

Die Ursache für das Zustandekommen des Ödems ist jedenfalls in der vorwiegenden Geschwulstentwickelung im Intervaginalraum zu suchen.

Die Spalten zwischen den verschiedenen Scheiden des Opticus bilden die hauptsächlichsten Lymphbahnen des Opticus und der Orbita überhaupt und eine Verlegung derselben durch Geschwulstmassen muss mit Notwendigkeit eine ausgedehnte Lymphstauung zur Folge haben.

Dass es sich um Cirkulationsstörungen in dem Tumor gehandelt hat, dokumentiert sich auch durch die ausgedehnten Hämorrhagien. Einige Autoren, namentlich Sattler, fassen die schleimige Beschaffenheit nicht als besonderes Schleimgewebe, sondern als ein Produkt der schleimigen Degeneration von Zellen auf, ohne jedoch hierfür einen sicheren Beweis erbringen zu können. Die beste Erklärung für den schwankenden Mucingehalt in diesen sonst histologisch gleichartigen Geschwülsten scheint mir die Koester'sche Theorie zu bieten, wonach die myxomatöse Beschaffenheit einfach von einem Ödem herrührt, indem mehr oder weniger mucinhaltiges Gewebe aufgequollen ist.

Wenn darnach die Bezeichnung „Myxosarcom“ von rein pathologisch anatomischem Standpunkte aus erheblichen Einwendungen begegnet, so ist es doch aus praktischen Gründen angezeigt, dieselbe beizubehalten, weil damit für diese besondere Art von Geschwülsten ein gemeinsamer Name gegeben ist.

Für die Entstehung dieser Geschwülste sichere Anhaltspunkte zu gewinnen, ist natürlich nicht möglich. Bei der überwiegenden Beteiligung des jugendlichen Lebensalters an dieser Erkrankung liegt es nahe, eine kongenitale Anomalie als Ursache anzunehmen; und in der That wird von den meisten Autoren eine solche Veranlassung angenommen, namentlich von Braunschweig, Goldmann u. a. Welcher Art diese entwicklungsgeschichtliche Anomalie ist, lässt sich vorläufig allerdings nicht feststellen. In einer Reihe von Fällen finden sich ausserdem noch Traumen als aetiologisches Moment angeführt, doch haben dieselben wohl mehr als ein das Wachstum beschleunigender Reiz, wie als eigentliche Ursache Bedeutung. Als Ort der Entstehung wird im Allgemeinen der Intervaginalraum angenommen. Dieser ist meistens vollständig von Geschwulstmassen erfüllt, während der Sehnerv selbst bald mit seiner pialen Scheide zur Seite gedrängt ist, bald sich vollständig in den Geschwulstmassen verliert, wobei die Nervenfasern gewöhnlich ganz oder zum grössten Teil zu Grunde gehen. Von Braunschweig ist darauf aufmerksam gemacht worden, dass der eigentliche Ausgangspunkt der Neubildung an der Stelle zu suchen sei, wo die Retinalgefässe in den Opticus eintreten, weil sich hier allerlei komplizierte entwicklungsgeschichtliche Vorgänge abspielen. Der vorliegende Fall zeigt allerdings auch ungefähr in dieser Gegend seine stärkste Entwicklung. Salzmann nimmt dagegen an, dass die Neubidung am Foramen opticum beginne und sich von da aus gegen den Bulbus ausdehne, wobei dann die älteren Teile der Geschwulst ihre Wachstumsfähigkeit verlieren.

Salzmann's[5]) Behauptung, dass die Geschwulst vor dem Foramen opticum Halt mache, ist zweifellos unrichtig. In einer ganzen Anzahl von Fällen, in denen die Kranken an Meningitis zu Grunde gingen, fand sich bei der Sektion der intrakranielle Teil des Opticus von Geschwulst ergriffen, ohne dass während des Lebens Symptome eines Hirntumors vorhanden gewesen wären. Thatsache ist aber, dass verschiedentlich trotz unreiner Exstirpation Heilung ohne Recidiv stattfand, dies lässt sich schlechterdings nicht anders erklären, als wenn man annimmt, dass die Proliferationsfähigkeit dieser Geschwülste eine beschränkte ist. Darnach ist es auch nicht unmöglich, dass selbst in scheinbar mit Erfolg operierten und ohne Recidiv geheilten Fällen der intrakranielle Teil des Nerven erkrankt sein kann.

In seinen klinischen Erscheinungen wich der vorliegende Fall nicht wesentlich von dem gewöhnlichen Bild gutartiger Sehnervengeschwülste ab. Diese Erscheinungen sind in der Hauptsache auf mechanischem Wege durch das Wachstum der Geschwulst hervorgerufen. Das Symptom, welches am konstantesten auftritt und am ersten bemerkt wird, ist natürlich Exophthalmus. Derselbe war in unserem Fall, wo durch die Geschwulstbildung die Entfernung vom Foramen opticum bis zum Bulbusende der Geschwulst um das zwei bis dreifache des Normalen verlängert war, sehr beträchtlich. Trotzdem war die Beweglichkeit des Bulbus wenn auch sehr beschränkt, doch nach keiner Richtung völlig aufgehoben. Ein langes Bestehenbleiben der Beweglichkeit hat seinen Grund darin, dass die Muskeln selbst von der Geschwulst nicht mitergriffen werden und kann als charakteristisches Symptom für wahre Sehnerventumoren betrachtet werden. Konstant ist es jedoch nicht; am sichersten findet es sich, wenn zwischen Tumor und Bulbus ein Stück wenigstens der Form nach erhaltenen Sehnervs sich befindet. — In manchen Fällen (v. Graefe, Hey-

mann) wurde vor dem Exophthalmus Strabismus mit Doppelbildern beobachtet,manchmal (v. Graefe, Willemer) gleichzeitig mit der Entwicklung des Exophthalmus. Das Sehvermögen war bei unserem Patienten schon vor 1½ Jahren stark herabgesetzt und vor der Operation völlig erloschen. Diese Erscheinung findet sich ebenfalls fast konstant bei Sehnervengeschwülsten, worauf schon v. Graefe aufmerksam machte. Gewöhnlich tritt eine beträchtliche Sehstörung frühzeitig auf, oft sogar schon vor dem Beginn des Exophthalmus (Steffan, Dussaussay, Strawbridge). In der Mehrzahl der Fälle entwickelt sich die Sehstörung wie in dem unsrigen gleichzeitig mit dem Exophthalmus. Nur in einer geringen Anzahl von Fällen tritt die Sehstörung später oder gar nicht ein (Schiess, Heymann). Häufiger findet sich Erhaltung des Sehvermögens bei den Endotheliomen der Nervenscheide (Neumann). Der Grund für die Sehstörung ist natürlich die Leitungsunterbrechung durch Zerstörung der markhaltigen Nervenfasern. Je eher also die Geschwulstmasse in den Nerven selbst eindringt, um so eher wird die Sehstörung sich geltend machen. Der ophthalmoskopische Befund konnte wegen der Trübung der Cornea in unserem Falle hier nicht sicher aufgenommen werden. Die weissliche Partie in der Gegend der Papille konnte wegen der Undeutlichkeit des Bildes wohl kaum diagnostisch verwertet werden. Gewöhnlich bietet derselbe die Erscheinungen einer starken Stauungspapille und späteren Atrophie, seltener die einer einfachen Atrophie. Die Tension des Bulbus ist meist normal; es werden zwar in den Fällen von Teillais und Steffan Drucksteigerungen erwähnt, doch ist die anatomische Diagnose in beiden Fällen nicht sicher. Schliesslich wäre noch als charakteristisches Symptom der Myxosarcome das Fehlen von Schmerzen zu erwähnen. Die in unserem Fall wiederholt aufgetretenen Schmerzen sind wohl auf die gleichzeitige äussere Entzündung und Keratitis zu beziehen.

Aus den vorstehend genannten Symptomen lässt sich zwar schon mit einer gewissen Wahrscheinlichkeit ein Sehnerventumor zum Unterschied von anderen Orbitalerkrankungen erkennen. Eine wesentliche Stütze der Diagnose ist jedoch durch die Palpation gegeben. In den meisten Fällen, wenigstens in Narkose, gelingt es den Tumor abzutasten, wobei von besonderer Bedeutung für die etwaigen Beziehungen des Bulbus zum Tumor das gegenseitige Verhalten des Bulbus und des Tumors bei passiver Bewegung und Verschiebung jedes derselben sein wird. Wenn möglich, soll die Palpation zugleich auch über die Art des Tumors Aufschluss geben, doch wird man nur mit Hilfe der übrigen Symptome sich hierüber einigermassen Sicherheit verschaffen können.

Die Prognose der Sehnervengeschwülste des besagten anatomischen Charakters, muss im Allgemeinen als günstig betrachtet werden. Recidive dieser Kategorie von Sehnervengeschwülsten sind nur selten, bei sicher hierher gehörigen Fällen nur 5 mal, von Goldzieher (Fall III), Quaglino, Brailey, Knapp und Parisotti-Despagnet beobachtet. Dabei wurde der Fall von Parisotti-Despagnet das erstemal augenscheinlich so unvollständig operiert, dass man kaum von einem Recidiv reden kann. Grössere Gefahr als der anatomische Charakter der Geschwulst bringt entschieden der Sitz derselben mit sich. Die Gefahr der Propagation derselben in die Schädelhöhle ist immer vorhanden und auch durch keine therapeutischen Massnahmen sicher abzuwenden. Eine Reihe von Todesfällen ist ferner durch Meningitis im Anschluss an die Operation verursacht. Die Zahl derselben beträgt im Ganzen 12; doch fällt die Mehrzahl in die vorantiseptische Zeit und es ist zu erwarten, dass diese Gefahr durch die verbesserte Technik mehr und mehr verschwinden wird.

Dass die Therapie nur eine chirurgische sein kann, liegt auf der Hand. Wenn die Neubildung auch relativ gutartig ist, so ist doch ihre lokale Ausbreitung, namentlich bei Pro-

pagation in die Schädelhöhle bedrohlich genug, um eine möglichst gründliche Entfernung erforderlich erscheinen zu lassen. Eine vollständige Exstirpation der ganzen Geschwulst ist freilich nicht möglich, wenn sich der Tumor auf den im Canalis opticus liegenden Teil des Sehnerven fortsetzt und nicht auf den in der Orbita liegenden Teil des Opticus beschränkt.

Während man früher zwecks einer gründlichen Operation den Bulbus ohne Bedenken opferte, ist man jetzt nach dem Vorgange von Knapp bemüht gewesen, denselben zu erhalten. Die Technik der Operation wird dadurch natürlich erheblich schwieriger und verschiedentlich musste die Enucleation nachträglich angeschlossen werden, weil die Blutung nicht zu stillen war. Von Braunschweig wurde besonders die osteoplastische Resektion der äusseren Orbitalwand nach Krönlein als Voroperation empfohlen und 2mal mit Erfolg angewendet. Doch scheint dieselbe noch keine ausgedehntere Anwendung gefunden zu haben. Im Ganzen wurden bis jetzt 14 Sehnerventumoren mit Erhaltung des Bulbus operiert. Davon musste in 3 Fällen die Enucleation angeschlossen werden. Von den übrigen 11 Fällen blieb das Auge 4mal auf die Dauer erhalten; 5mal trat Schrumpfung des Bulbus ein. Bei 2 Fällen fehlen Angaben hierüber. Das Ideal der Therapie, Entfernung der Geschwulst mit Erhaltung des Bulbus ist also in wenigen Fällen erreicht worden.

In nebenstehender Tabelle sind die seit der Veröffentlichung Braunschweigs mitgeteilten Fälle von Myxosarcom des Opticus zusammengestellt mit kurzer Aufführung der wichtigsten in Betracht kommenden Punkte.

Zum Schluss ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Schleich für gütige Überlassung des Materials und vielfache Unterstützung, sowie Herrn Privatdozent Dr. Grunert für freundschaftliche Hilfe bei Anfertigung dieser Arbeit aufrichtigst zu danken.

Litteratur.

1) F. G. Voigtel, Patholog. Anatomie Bd. I 1804.
2) A. Heymann, de neuromate nervi optici. Berolini 1842.
3) von Graefe, Geschwülste des Sehnerven, Archiv f. Ophthalmologie X, 1, S. 193. Tumor orbitae et cerebri. Ibidem XII S. 193.
4) Rothmund, Neurom (cystöse Degeneration des Sehnerven), klinische Monatsblätter f. Augenheilkunde, I, 1863, S. 261.
5) Goldzieher, Die Geschwülste des Sehnerven, Archiv für Ophthalmologie XIX, 3 S. 119.
6) Leber, Geschwülste des Sehnerven, Graefe-Saemisch, Handbuch der Augenheilkunde, Bd. V Cap. VIII. S. 910.
7) Leber, Sitzungsbericht der ophthalmologischen Gesellschaft 1874. Discussion über Knapps Vortrag: Exstirpation einer Sehnervengeschwulst mit Erhaltung des Augapfels.
8) Willemer, Ueber eigentliche, d. h. sich innerhalb der äusseren Scheide entwickelnde Tumoren des Sehnerven. Archiv f. Ophthalmologie, Bd. XXV 1.
9) Vossius, Das Myxosarcom des Opticus. Ibid XXVIII, 3, S. 33.
10) Sattler, Über die eigentlichen Sehnerventumoren und ihre chirurgische Behandlung. Beiträge zur Chirurgie. Festschrift gewidmet Th. Billroth 1892. (Siehe auch die dort angegebene Litteratur.)
11) Braunschweig, Die primären Geschwülste des Sehnerven. Archiv für Ophthalmologie Bd. XXXIX, 4 S. 3.
12) Salzmann, Studien über das Myxosarcom des Sehnerven. Ibid S. 94.
13) Goldmann, Beiträge zur Lehre von den Neuromen. Beiträge zur klinischen Chirurgie Bd. X. H. 1.
14) Winiwarter, Plexiformes Fibroneurom etc. Langenbecks Archiv Bd. 19, 595.
15) Ackermann, Die Histogenese und Histologie der Sarkome. Volkmanns klinische Vorträge für Chirurgie No. 74.
16) Orth, Ueber Schleimgewebe und Schleimgeschwülste etc. Nachrichten der Kgl. Gesellschaft der Wissenschaften zu Göttingen. Math.-Phys. Klasse 1895 G. 2 S. 116.

17) Müller, A., Ueber einen Fall von Sehnervengeschwulst. Inaug.-Diss. Jena 1896.

18) Adamück, Zwei Fälle von Neubildungen (des Nervus opticus und der Orbita) mit letalem Ausgang. Arch. f. Augenheilkunde Bd. XXVIII, S. 129.

19) Ahlström, Tumor nervi optici: Deutschmanns Beiträge 1894, Heft XVI.

20) Wiegmann, Primäres Fibrosarkom des Sehnerven. Klin. Monatsblätter Bd. 33, S. 242.

21) Lagrange, Note sur un cas de myxosarcom du nerf optique. Journal de mèd. de Bordeaux XXII p. 173, u. XXIV p. 73. (Referiert im Jahresbericht f. Ophthalmologie 1892.)

22) Norton, H. B. The removal of a tumor of the optic nerf, with preservation of the eye. Arch. Ophthalm., XXI p. 365 (referiert ebenda).

23) Burnett, S. M. Tumor of the intervaginal space of the optic nervsheath. Transact. of the americ. ophth. society (ref. Jahresbericht 1894).

24) De Vincentiis, Sull' esportazione di un tumore del n. ottico con conservazione del bulbo. Lavori di clin. ocul. d. R. univ. di Napoli IV p. 175. (ref. Jahresbericht 1895 und 1896).

25) Rumler A., Myxom und Schleimgewebe. Inaug.-Diss. Bonn 1881.

Tabelle.

Nro.	Autor und Ort der Veröffentlichung	Alter und Geschl.	Anamnese	Klinischer Befund	Anatomischer Befund	Operation	Verlauf	Bemerkungen
1	**Lagrange**, Journal. de méd. de Bordeaux. XXII p. 173	13 Jahr m.	—	Amaurose. Exophthalmus	Myxosarcom	Exstirpation mit Enucleation	—	
2	**Norton**, Arch. Ophthalm. XXI p. 365		—	—	Myxosarcom	Exstirpation mit Erhaltung des Auges	Heilung	
3	**Sattler**, Beiträge zur Chirurgie. Festschr. für Billroth. 1892	7 Jahr w.	Schielt seit 3/4 Jahren	Exophthalmus. Amaurose	Myxofibrom	Exstirpation mit Erhaltung des Bulbus	Heilung; Phthisis bulbi. Nach 1/2 Jahr kein Recidiv	
4	**Sattler**, ebenda	7 Jahr m.	Seit 2 Jahren Schielen und Exophthalmus	Amaurose	Myxofibrom	Exstirpation mit Enucleation	Heilung. Weiteres Schicksal unbekannt	
5	**Sattler**, ebenda	4 Jahr w.	—	Enormer Exophthalmus Amaurose; Schmerzen in d. Stirngegend. Tumor fühlbar	Myxofibrom	Exstirpation	Heilung. Nach 14 Monaten kein Recidiv	
6	**Sattler**, ebenda	Erwachs. m.	—	Seit langer Zeit doppelseitige Atrophia n. optici	Myxofibrom beider Sehnerven, sowohl im orbitalen wie im intrakraniellen Teil	—	—	Bei der Sektion gefunden
7	**Gloor** (Schiess). Inaug.-Diss. Basel. 1892.	36 Jahr w.	Seit 3 Jahren langsam zunehmende Protrusion	Exophthalmus. S 1/5. Stirnschmerz	Fibrosarcom	Exstirpation mit Enucleation	Heilung Nach 3 Jahren kein Recidiv	
8	**Salzmann**, Archiv für Ophthalmologie, 1893. Bd. XXXIX, 4 p. 94.	5 Jahr w.	—	—	Myxosarcom	Resection mit Erhaltung des Bulbus	Heilung. Nach 4 1/2 Jahren kein Recidiv	Nachträglich Phthisis bulbi
9	**Salzmann**, ebenda	46 Jahr m.	Seit 25 Jahren Sehstörung, seit 4 Jahren Amaurose, seit 9 Mon. Exophthalmus	Exophthalmus, Amaurose Tumor fühlbar	Myxosarcom	Resection mit Erhaltung des Bulbus	Heilung. Nach 3 1/2 Jahren kein Recidiv	Phthisis bulbi
10	**Salzmann**, ebenda	9 Jahr w.	Seit 1 Jahre Exophthalmus u. Erblindung	Exophthalmus. Keratitis	Myxosarcom	Exstirpation mit Enucleation	Heilung. Nach 2 1/2 Jahren kein Recidiv.	
11	**Adamük**, Archiv für Augenheilkunde, XXVIII S. 129	35 Jahr m.	Seit dem 4. Jahre Erblindung links, seit dem 18. rechts	Doppelseitige Amaurose. Linkes Auge zerstört; Tumor ragt aus der Orbita hervor; rechts Amaurose. Atrophie des Opticus.	Myxosarcom	Exstirpation des Tumors	Meningitis. Tod	Bei der Sektion findet sich grosser Tumor des Chiasma
12	**Ahlström**, Deutschmanns Beiträge, 1894 Heft XVI, S. 54	12 Jahr w.	Amaurose seit 3 Jahren	Amaurose. Tumor fühlbar	Myxosarcom	Exstirpation mit dem Bulbus	Heilung	
13	**Burnett**, Transaction of the amer. ophth. society. XXX meeting	7 Jahr m.	—	Exophthalmus. Amaurose	Fibro- bez. Myxosarcom	Exstirpation	Nach 5 Monaten Tod unter Hirnerscheinungen	
14	**Lagrange**, Journal de méd. de Bordeaux, XXIV. p. 73	5 Jahr m.	—	Panophthalmitis	Myxosarcom	Exstirpation	—	
15	**Wiegmann**, Klin. Monatsblätter, Bd. 33, S. 272	5 Jahr	Seit 8 Monaten Exophthalmus	Sehschärfe etwas herabgesetzt Tumor palpabel	Fibrosarcom	Exstirpation mit Enucleation	Heilung	
16	**De Vincentiis**, Lavori di clin. ocul. d. R. univ. di Napoli, IV. p. 175		—	—	Myxosarcom	Exstirpation mit Erhaltuug des Bulbus	—	
17	**Müller**, Inaug.-Diss. Jena. 1896.	8 Jahr m.	—	—	Myxosarcom	Exstirpation mit dem Bulbus	—	
18	**Scalina**, Lavori di clin. oculist. d. R. univ. di Napoli		—	—	Myxosarcom	—	—	
19	**Delius**, Inaug.-Diss. Tüb. 1898.	13 Jahr m.	Seit 1 1/2 Jahren Exophthalmus; Abnahme des Sehvermögens	Exophthalmus. Amaurose	Myxosarcom	Exstirpation mit Enucleation	Heilung. Nach 1 Jahr kein Recidiv.	